UNIVERSITÉ D'ALGER

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1972 -- N°

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TUMEURS MÉSENCHYMATEUSES BÉNIGNES DES PARTIES MOLLES CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 8 CAS)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ " MENTION MÉDECINE "

Présentée et soutenue publiquement le Décembre 1972

par

OULARE Kondo-Oulen

Né le 22 Février 1943 à FARANAH (Rép. de Guinée)

MEMBRES DU JURY

MM. M. ABOULOLA	Professeur de Chirurgie Infantile	**Président**
A. YAKER	Maître de Conférences Agrégé d'Anatomie Pathologique	**Juges**
P. ROCHE	Maître de Conférences Agrégé de Chirurgie Générale	
M. SEDDIK	Maître de Conférences Agrégé d'Urologie	

UNIVERSITÉ D'ALGER

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1972 -- N°

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TUMEURS MÉSENCHYMATEUSES BÉNIGNES DES PARTIES MOLLES CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 8 CAS)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ " MENTION MÉDECINE "

Présentée et soutenue publiquement le Décembre 1972

par

OULARE Kondo-Oulen

Né le 22 Février 1943 à FARANAH (Rép. de Guinée)

MEMBRES DU JURY

MM. M. ABOULOLA	Professeur de Chirurgie Infantile	**Président**
A. YAKER	Maître de Conférences Agrégé d'Anatomie Pathologique	**Juges**
P. ROCHE	Maître de Conférences Agrégé de Chirurgie Générale	
M. SEDDIK	Maître de Conférences Agrégé d'Urologie	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

JE DEDIE CETTE THESE

A ma chère mère

qui a passé tant de nuits blanches quand je préparais mes examens.

Je lui dédie cette page parce que je lui dois tout.

A mon courageux père

qui a accepté tant de sacrifices pour moi.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur ABOULOLA

Qu'il me soit permis de lui exprimer mon admiration tant pour son dynamisme que pour son efficacité dans le travail.

Je lui dédie cette page parce que je lui dois tout.

A MES JUGES

Monsieur le Professeur YAKER

L'occasion m'est offerte de lui exprimer tous mes sentiments respectueux et ma gratitude pour m'avoir donné un enseignement de qualité durant tant d'années.

Monsieur le Professeur ROCHE

Il nous fait l'honneur de juger ce travail, qu'il nous soit permis de le remercier.

Nous lui exprimons notre gratitude pour la qualité de son enseignement.

Monsieur le Professeur SEDDIK

Qu'il me soit permis de lui exprimer ma grande sympathie et le remercier pour m'avoir donné le goût pour la chirurgie. Je lui dois beaucoup.

A Monsieur le Professeur BEKKAT

en témoignage de ma gratitude pour les conseils qu'il n'a cessé de me donner.

A tous mes amis

qui m'ont encouragé dans mes études.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX.

INTRODUCTION

Les tumeurs mésenchymateuses bénignes des parties molles représentent un vaste chapitre de la pathologie tumorale. Nous n'avons pas la prétention ici de faire une étude complète de ce chapitre, car jusqu'à ce jour rien de clair et de précis n'a pu ressortir des différentes études qui y ont été consacrées.

Ces difficultés résident dans l'impossibilité parfois soit à affirmer la nature précise de ces tumeurs, soit à définir leur potentiel évolutif, soit même à affirmer leur origine aux dépens des éléments des parties molles.

Dans notre étude, nous nous limiterons aux tumeurs mésenchymateuses bénignes pures ou non des membres développées aux dépens du tissu conjonctivo-vasculaire d'emballage et des muscles striés.

Par tissu conjonctivo-vasculaire d'emballage nous entendons : les coulées conjonctives des auteurs français; les espaces celluleux; les aponévroses, les cloisons inter et intra-musculaires.

Nous éliminons donc les tumeurs de la peau, du squelette, des nerfs, des gaines synoviales et des bourses séreuses.

Si les tumeurs des parties molles constituent dans leur ensemble une pathologie très courante, des observations de tumeurs mésenchymateuses bénignes sont cependant peu fréquentes. Ce fait nous semble important car en quatre ans, dans notre service, nous n'avons pu rencontrer que 8 cas de tumeurs mésenchymateuses bénignes diagnostiquées histologiquement, soit deux tumeurs par an.

ETUDE DES OBSERVATIONS

OBSERVATION N°1

B... L.., 3 ans, originaire de Reghaia.

n° 270. F 69.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Enfant âgée de 3 ans, de sexe féminin, est admise dans le service le 31.5.1969 pour tumeur de la cuisse droite.

Antécédent : R.A.S.

Anamnèse : injection de BCG il y a 1 an, à la suite de laquelle est apparue une petite tuméfaction qui a augmenté progressivement de volume.

Examen clinique :

L'examen clinique révèle l'existence d'une tumeur de la taille d'une orange, au niveau de la face antéro-interne de la racine de la cuisse droite, tumeur entrainant la déformation de cette cuisse, pendant que la peau à son niveau garde sa coloration normale.

C'est une tumeur régulière, lisse, non douloureuse, de consistance dure, non adhérente à la peau, mais fixée au plan profond. Elle est mobile dans le sens transversal et fixe dans le sens vertical. Les mouvements passifs et actifs sont normaux au niveau de l'articulation du genou. La marche est

normale avec cependant une légère hésitation. Par ailleurs cette enfant garde un bon état général. Le reste de l'examen est strictement normal.

EXAMENS PARACLINIQUES

F.N.S. Ht : 38 %

GR : 4.000.000

GB : 12.000 avec

poly. neutro. 56 %

lymphocytes 40 %

monocytes 1 %

V.S. : 7 / 25 mm.

Radiographies du bassin et du thorax : strictement normales.

TRAITEMENT

L'enfant est opérée le 9.6.1969 .

Exérèse.

- Incision de la tumeur. La tumeur est peu vascularisée et a une capsule bien individualisée.

- Accouchement de la tumeur qui s'est creusée un lit au milieu des fibres de l'adducteur supérieur.

- Exérèse facile.

Pièce : à l'ouverture reste quelques zones lipomateuses mais l'ensemble de la pièce est blanchâtre et

évoque une tumeur fibromateuse.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur A. YAKER)

Tumeur constituée de gros lobules adipeux circonscrits par des travées fibreuses.

En conclusion : fibro-lipome sans caractère de malignité.

SUITES OPERATOIRES

L'enfant sort le 17.6.1969 avec un bon état général après ablation des fils. Depuis cette date, elle nous est perdue de vue, bien que nous ayons tenté tous les moyens pour la revoir.

OBSERVATION N°2

K... O...D.., 4 ans, originaire d'Alger.

n° 392 - 70.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Enfant âgé de 4 ans, de sexe masculin, est admis dans le service le 27.3.1970 pour tumeur du poignet droit.

Antécédent : R.A.S.

Examen clinique :

L'examen clinique, au niveau du poignet droit, révèle l'existence d'une tumeur d'apparition lointaine (date imprécise) et qui a entrainé une nette augmentation et déformation de cette région du membre supérieur droit.

C'est une tumeur de la grosseur d'une noix, de consistance molle et adhérante au plan profond. La peau à son niveau est normale. Il n'existe pas de circulation collatérale veineuse superficielle.

Par ailleurs l'enfant présente un bon état général. La flexion et l'extension au niveau du poignet sont normales. Le reste de l'examen clinique est absolument normal.

EXAMENS PARACLINIQUES

La radiographie du poignet, face et profil, montre une nette accentuation de l'image des parties molles à la face antérieure du poignet droit, cependant que les extrémités osseuses et l'articulation sont strictement normales.

TRAITEMENT le 3.4.1970

- Bande d'esmach 15 '.
- Il s'agit d'une tumeur avec remaniement

pseudo-kystique, formée de plusieurs vésicules incluses dans un tissu fibreux fortement adhérent.

- Exérèse de ce tissu fibreux.
- Fermeture de la paroi.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur A. YAKER)

Petite formation fibro-lipomateuse bénigne. Pas de néoplasie maligne sur ces fragments.

SUITES OPERATOIRES

Elles sont bonnes.

L'enfant sort le 5.4.1970 et doit revenir pour pansement et ablation de fils.

L'enfant est vu à la consultation le 6.4. 1972, après convocation et on constate alors une récidive locale de la tumeur avec légère séquelle fonctionnelle. Un rendez-vous est donné au malade pour une nouvelle hospitalisation.

OBSERVATION N° 3

A... D.., 4 ans ½, originaire de Azazga, Grande Kabylie, n° 384 F. 68.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Enfant âgée de 4 ans ½, de sexe féminin, est admise dans le service pour tumeur de la fosse droite.

Histoire de la maladie :

A l'âge de 7 mois il y eut apparition d'une tache bleue sur la fesse droite de la fille, suivie peu de temps après de l'apparition de la tumeur qui a augmenté brutalement de volume. Tumeur accompagnée de douleurs et de poussées fébriles de 2 à 3 jours.

Antécédents : R.A.S.

Examen clinique :

Tuméfaction à la partie supérieure de la fesse droite apparemment superficielle. La peau en surface est bleutée. La tumeur est peu mobile et de grosseur moyenne. Il n'existe pas d'adénopathies inguinales. La marche est normale et non douloureuse. Par ailleurs le reste de l'examen est strictement normal.

EXAMENS PARACLINIQUES

F.N.S. Ht : 37,5 %

GR : 3.950.000

GB : 6.600 avec poly.neutro.47%

lymphocytes 51%

Radiographies du bassin : normales.

TRAITEMENT

L'enfant est opéré le 5.8.1968.

- Incision arciforme emportant un quartier de la peau; dissection de la masse tumorale dont la base d'implantation est située au niveau du tiers supérieur de l'aponévrose des fessiers.

Fermeture sur Redon.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur A. YAKER)

Il s'agit d'un fibro-lipome.

Pas de néoplasie maligne.

SUITES OPERATOIRES

La malade sort le 30.8.1968 avec bon état général.

Elle est revue à la consultation le 6.11. 1968 avec récidive de la tumeur et elle est réhospitalisée pour bilan : F.N.S. et radiographies du bassin normales à part qu'il existe 31.600 globules blancs.

Le 21.1.1969, elle est revue à la consultation et elle présente une fesse droite hypertrophique.

Le 1.6.1970, l'enfant est revue de nouveau à la consultation et est admise pour la 3ème fois pour récidive de la tumeur qui a augmenté considérablement de volume. Un

groupage est fait et le 2.6.1970 elle est réopérée (résection en tranche d'orange).

Le 20.6.1972 elle est réadmise à nouveau dans le service pour une nouvelle récidive de la tumeur.

OBSERVATION N° 4

M...M.., 4 ans, originaire de Boudouaou-Alger, n° 1999 - 71.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Enfant âgé de 4 ans, de sexe masculin, est adressé dans le service le 13.8.1971 pour tumeur de la fesse droite.

Antécédent :

Enfant déjà opéré en mai 1970 à l'hôpital de Thénia pour tumeur de la hanche droite, mais sans diagnostic anatomo-pathologique connu. Donc cette tumeur évolue depuis 1 an $\frac{1}{2}$.

Examen clinique :

L'inspection note que la fesse droite est augmentée de volume avec une cicatrice ancienne d'intervention chirurgicale.

La palpation révèle l'existence d'une tumeur de la fesse droite, arrondie, de volume d'un pamplamousse,

dure de consistance, indolore à la palpation. Cette tumeur n'est pas mobile par rapport au plan profond, mais elle est fixée à la peau qui est normale toutefois.

Il n'existe pas de circulations veineuses collatérales, ni d'impotence fonctionnelle du membre.

L'état général est bon. Poids 17 kg.

Par ailleurs, le reste de l'examen est strictement normal.

EXAMENS PARACLINIQUES

F.N.S. Ht : 34 %

GB : 8.000

GR : 4.200.000

Radiographies pulmonaires : tout à fait normale.

Radiographies du bassin : atteinte de l'aile iliaque droite qui est érodée par la tumeur.

TRAITEMENT

L'enfant est opéré le 22.12.1971.

- Incision postérieure sur la tumeur. Celle-ci est incluse dans la masse musculaire des fessiers et se clive relativement facilement. On arrive ainsi à la détacher avec des

manoeuvres plus laborieuses en avant, où la tumeur avait littéralement ulcéré l'os iliaque.

- Hémorragie assez minime, fermeture en deux plans.

Pièce lobée avec un gros lobe et un autre natérieur plus petit ulcérant l'os iliaque. Aspect fibromateux à la coupe. Poids : 247 gr.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur BOUHADEF)

Cette tumeur volumineuse, de 10 cm de diamètre, pluri-nodulaire, blanche, fasciculée, montre à l'examen histologique une prolifération de cellules fusiformes, à noyaux allongés, effilés à leurs extrémités réguliers.

Les cellules sont disposées en rangées ou en tourbillons. La vascularisation est régulière, les vaisseaux présentant tous des parois propres; il n'y a pas d'affraction vasculaire, pas de caractère suspect de malignité. L'image est évocatrice d'un fibrome.

LES SUITES

sont simples; le malade est mis sortant le 1.1.1972 avec un état général bon.

- Le malade est revu sur convocation le 6.4.1972. S'il n'y avait pas de récidive locale de la tumeur,

le malade présentait cependant une séquelle fonctionnelle importante à type de boiterie.

OBSERVATION N° 5

S... M.., 10 ans, originaire de Tizi-Ouzou n° 144 - 71.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Enfant âgée de 10 ans, de sexe féminin, est admise dans le service le 20.1.1971 pour tumeur de l'avant-bras droit.

Antécédent :

On ne note aucun antécédent pathologique.

L'anamnèse :

Tumeur apparut il y a un an. Elle avait alors la taille d'un pois chiche; et depuis elle n'a fait qu'évoluer pour atteindre actuellement la taille d'une mandarine. Pas de notion de traumatisme.

L'examen : révèle une tumeur située dans la partie moyenne de l'avant-bras droit, immobile, dure, de la taille d'une petite mandarine.

Le reste de l'examen est strictement normal.

L'état général est bien conservé.

EXAMENS PARACLINIQUES

F.N.S. Ht : 30 %

GB : 4.500

GR : 4.200.000

Radiographies de l'avant-bras et de la cheville : érosion osseuse cubitale au 1/3 moyen de l'os.

TRAITEMENT

L'enfant est opéré le 22.1.1971 :

- Incision sur le bord cubital de l'avant-bras; découverte d'une tumeur, bourgeonnante, infiltrant la masse musculaire difficile à disséquer, mais prenant origine au niveau d'un tendon. Au niveau du 1/3 moyen du cubital elle consomme complétement cet os et érode le périoste de l'os.

- Exérèse totale de la tumeur, biopsie de l'os.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur F. ASSELAH)

Le prélèvement est constitué d'une formation tumorale bien limitée, faite de cellules fusiformes disposées en faisceaux, ne présentant pas d'anomalies cyto-nucléaires ni d'image de mitose.

Cette formation est très riche en fibres

collagènes et semble se développer à partir du plan aponévrotique.

Il s'agit d'un fibrome développé probablement à partir des aponévroses.

SUITES OPERATOIRES : bonnes, la malade sort le 3.3.1971 avec bon état général.

Mais la malade est revue le 6.4.1972 après convocation et on constate une récidive locale de la tumeur dont la palpation est douloureuse.

OBSERVATION N°6

S...F.., 4 ans, originaire de Tougourt, Oasis, n° 639.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Enfant âgé de 4 ans, de sexe masculin, est admis dans le service pour tumeur de la fesse gauche.

Histoire de la maladie :

Le début de la maladie remonte à 2 ans environ marqué par des boiteries continues et l'apparition d'une tuméfaction au niveau de la fesse gauche.

Antécédent : aucun antécédent pathologique à signaler.

Examen clinique :

L'examen clinique révèle l'existence d'une tuméfaction de la grosseur d'une orange, siégeant au niveau de la fesse gauche; tumeur dure, indolore et adhérente au plan profond avec circulation collatérale veineuse. Cependant la peau en surface est normale et il n'existe pas de fente musculaire. La mobilisation de l'articulation est normale. Le reste de l'examen est tout à fait normal.

EXAMEN PARACLINIQUE

La radiographie pratiquée ne révèle aucune anomalie osseuse.

TRAITEMENT

Le malade est opéré le 19.1.1968.

- Incision arciforme externe circonscrivant la tumeur. Celle-ci est fortement adhérente aux muscles fessiers d'une part, au sacrum et au grand trochanter d'autre part.

- Dissection prudente permettant une libération de la tumeur de la grosseur d'une grosse mandarine. A la section aspect fibromateux, crissant sous le bistouri.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur LAHRECHE)

Le fragment examiné est constitué par du muscle strié au sein duquel on note la présence d'un volumineux nodule tumoral mal limité. Ce nodule est constitué par une pro-

lifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux dans un stroma conjonctif dense, abondant. On ne remarque pas d'ossification. Il s'agit d'un fibrome.

LES SUITES OPERATOIRES

L'enfant est sortant le 26.1.1968 avec un état général bon.

- Mais il est réadmis une seconde fois le 22.1.1971 pour récidive de la tumeur avec, cette fois-ci, des adénopathies inguinales bilatérales de petite taille et indolores à la palpation.

Les F.N.S. et les radiographies pulmonaires et du bassin faites ne révèlent aucune anomalie.

Le 22.2.1971 il est réopéré, un fragment de la pièce est envoyé à l'anatomie pathologique qui répond : fibrome.

Le malade sort le 26.2.1971 avec un bon état général.

- Il est admis pour la troisième fois le 4.6.1971 pour une nouvelle récidive. La tumeur parait polylobée et de plus grande taille.

Etat général satisfaisant.

F.N.S. et radiographie normales.

Il est réopéré le 25.6.1971. L'exérèse totale de la tumeur s'avère impossible tant la tumeur qui a dilacéré les fessiers colle au sacrum et à l'iléon.

Exérèse d'environ des 2/3 de la tumeur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur LAHRECHE) : fibrome.

Il est mis sortant avec un bon état général.

Le malade est revu sur convocation le 6.4. 1972 et on constate une nouvelle récidive locale de la tumeur génant la marche. La tumeur parait dure et douloureuse.

OBSERVATION N° 7

A... D.., 3 ans, originaire de Blida.

n° 431 - 69.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Enfant âgé de 3 ans, de sexe masculin, est admis le 7.7.1969 dans le service pour tumeur de la face postérieure de l'extrémité inférieure de la cuisse droite.

Antécédent : Pas d'antécédent pathologique à signaler.

Examen clinique :

L'inspection du membre révèle une déformation de l'extrémité inférieure de la cuisse avec présence de

circulations veineuses collatérales au niveau de la tuméfaction.

A la palpation, on sent une tumeur de contour assez flou, de taille difficile à apprécier. Cette tumeur est dure, non douloureuse et non mobile. Elle ne se mobilise pas quand on fait marcher l'enfant. Pas d'impotence fonctionnelle du membre atteint. L'état génral est bien conservé.

L'examen des autres appareils ne révèle aucune anomalie.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La radiographie de la cuisse droite révèle l'existence d'une tumeur d'apparence encapsulée (de profil) et se projetant sur le fémur qui garde par ailleurs une trame osseuse normale et la corticale légèrement épaissie.

TRAITEMENT

L'enfant est opéré le 16.7.1969.

- Ablation de la tumeur en masse.
- Aspect macroscopique : existence, à la coupe, de logettes adipeuses séparées par des cloisons fibreuses.
- Envoi à l'anatomie pathologique.

EXAMEN ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur LAHRECHE)

Le prélèvement intéresse un nodule tumoral apparement bien limité par une capsule conjonctive. Ce nodule

est lobulé par de larges travées de fibres collagènes, il est constitué par quelques fibrocytes, du tissu adipeux et des cellules étoilées disposées au sein d'un stroma myxoïde. Il s'agit d'un fibro-lipo-myxome.

SUITES OPERATOIRES

Le malade sort le 23.7.1969 avec un bon état général. Depuis cette date nous n'avons pas pu revoir l'enfant en dépit des multiples convocations que nous avons adressées à ses parents. La dernière convocation nous fut renvoyée avec mention : enfant décédé. Nous ne savons pas de quelle maladie il est mort.

OBSERVATION N° 8

D...Y..., âgé de 9 ans, de sexe masculin, originaire d'Akbou, est reçu à la consultation le 1.8.1972 pour abcès de la fesse gauche.

Le 21.8.1972 il est admis dans le service pour tumeur de l'aile iliaque gauche.

Le début semble remonter à un an à peu près marqué par l'apparition de douleurs nocturnes au niveau de l'aile iliaque gauche, soigné de façon ambulatoire sans résultat satisfaisant. Puis il apparut progressivement une gène à la

marche avec tuméfaction au niveau de l'aile iliaque gauche.

A son entrée le malade présente un état général assez bien conservé. On note cependant une température à 38° C.

L'examen montre une marche douloureuse entrainant l'appui sur le membre malade. Il existe une tuméfaction dure, non mobile, douloureuse, adhérant à la face postérieure de l'aile iliaque gauche et non adhérant aux plans superficiels. On note quelques micro-adénopathies inguinales gauches dures, roulant sous les doigts. Il existe cependant une mobilité normale de la hanche.

La radiographie du bassin montre que la tumeur intéresse l'aile iliaque gauche et déborde la fesse. Tumeur de type lacunaire, cerclée par une zone de condensation osseuse avec décalcification diffuse de l'aile iliaque.

Du point de vue biologique, il existe une hyperleucocytose à 15.600 GB et une V.S. accélérée : 20 - 44 mm.

Le 15.9.1972, biopsie de la tumeur.

Incision curviligne du sommet de la tumeur on passe à travers les fessiers.

Exérèse de la tumeur et envoi à l'anatomie pathologique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Docteur BOUHADEF)

Le fragment adressé montre une prolifération fibroblastique régulière, réalisant l'aspect d'un fibrome. On n'observe pas d'image osseuse. Il n'y a pas de caractère suspect de malignité.

L'enfant sort le 14.10.1972 avec un bon état général, mais un rendez-vous lui est donné pour trois mois en vue d'une nouvelle intervention chirurgicale plus radicale.

ETIOPATHOGENIE

Les tumeurs mésenchymateuses bénignes des parties molles se définissent comme étant des néoformations le plus souvent circonscrites non inflammatoires avec une tendance particulière à récidiver et dont l'étiologie est inconnue.

Elles apparaissent à tout âge, mais avec une nette prédominance chez le sujet de sexe masculin.

Dans nos observations nous avons dénombré 5 cas de garçons et 3 cas de filles.

L'âge de nos malades s'échelonne de 4 ans à 13 ans. Il ressort là un fait qui nous parait très important: nous n'avons jamais rencontré de cas de tumeur mésenchymateuse bénigne à un âge inférieur à 4 ans.

Nous n'avons pas retrouvé de notion de traumatisme révélateur de la tumeur, comme ce que l'on aurait pu observer en cas de tumeurs malignes. Il faut noter cependant l'apparition d'un cas de fibrome de la fesse après une injection de BCG.

Ces tumeurs se développent électivement au niveau des membres et surtout des membres inférieurs. En effet

dans nos 8 cas nous avons 6 cas au niveau des membres inférieurs et 2 au niveau des membres supérieurs. Donc les 3/4 siègent au membre inférieur et plus particulièrement au niveau de la cuisse et de la fesse.

Aucune explication certaine ne peut être donnée actuellement quant à la pathogénie de ces tumeurs.

E T U D E C L I N I Q U E

La symptomatologie se résume souvent à une augmentation de volume d'un membre. Dans la plupart des observations le sujet a constaté une tuméfaction déformant la partie du membre considéré, sans aucun autre signe d'accompagnement. Lorsque la tumeur atteint un certain volume elle entraine alors une gène fonctionnelle importante.

L'aspect clinique de la tumeur mésenchymateuse bénigne est variable selon la localisation et l'aspect évolutif. Au début la tumeur de petit volume se présente comme une tuméfaction de petite taille. Elle siège en profondeur dans les masses musculaires. Elle apparaît généralement dure quand elle est fibromateuse pure. Alors qu'elle acquiert une certaine mollesse quand elle est fibro-lipomateuse ou bien fibro-lipomyxomateuse. Parfois, c'est une tumeur ferme adhérante au plan profond. Parfois même, la tumeur est cachée dans les muscles et c'est seulement quand on fait adopter une position particulière au membre que l'on voit son contour plus nettement.

Jusqu'à un certain volume la tumeur est totalement indolore et ne gène nullement le mouvement du membre. De plus, à ce stade il n'existe aucune anomalie au niveau de la

peau qui la recouvre. En effet celle-ci est totalement normale dans sa couleur et sa consistance. Elle n'est ni chaude, ni rouge. Tout au plus elle peut être tendue lorsque la tumeur est plus superficielle. L'état général du malade est strictement normal.

Mais il arrive que l'on reçoive le malade porteur de tumeur déjà évoluée (il faut dire que ce cas est assez rare). Alors il s'agit d'une grosse tuméfaction qui déforme sérieusement le membre. Elle est chaude avec en surface une circulation collatérale marquée surtout chez l'enfant (observations n°2 et 4).

Elle acquiert une consistance plus ferme et les limites deviennent moins précises. La tumeur apparaît alors plus fixée en profondeur et toute tentative de mobilisation du membre entraine une douleur vive chez le malade.

Il apparaît donc que la tumeur dibromateuse soit de diagnostic clinique difficile. Et il existe peu de critères qui permettent de la différencier des autres tumeurs des parties molles.

Les signes donnés par les examens complémentaires sont encore plus vagues. En effet, sur le plan biologique on ne constate aucune anomalie particulière. Il peut

exister une légère hyperleucocytose, alors que le chiffre des globules rouges est toujours strictement normal. Les signes radiologiques des tumeurs mésenchymateuses bénignes ont été particuliérement étudiés. Depuis que BUFALINI en 1925 a montré la radiotransparance du tissu graisseux à propos d'un lipome du bras, 16 observations d'images plus ou moins opaques, arrondies ou ovoïdes, au niveau des masses musculaires, se sont multipliées. Ces signes rassurant devant une tumeur des parties molles ont été retrouvés dans presque toutes nos observations. Quand on fait une radiographie du membre atteint on peut voir, dans la masse musculaire, une image plus ou moins arrondie de la tumeur, sans calcification et surtout sans atteinte osseuse. Parfois, on ne voit qu'une image plus dense de la partie tumorale des parties molles.

L'opacification vasculaire - artèrio ou phébo - est rarement pratiquée. Elle apporte des éléments négatifs.

Le refoulement de l'artère, de la veine ou de leurs collatérales, sans troubles de leur perméabilité est le témoin d'une volumineuse tumeur quelle que soit sa nature.

L'absence de vascularisation importante aux portours de la tumeur et en son sein représente un élément de bon pronostic. Cette pauvreté de la vascularisation jointe à des

délais normaux ou allongés du retour veineux seraient en faveur de la bénignité.

Pauvreté de la vascularisation à l'opacification vasculaire, pauvreté de l'irrigation à la dissection et à la coupe, tout ceci contraste avec le riche chevelu radiologique et les nombreux lacs vasculaires que l'on retrouve en cas de malignité.

Une lymphographie permet d'éliminer toute atteinte ganglionnaire.

En somme le diagnostic clinique de la tumeur mésenchymateuse bénigne est difficile. On peut tout au plus avoir quelques signes de présomption. Et pour cela on peut être d'avis avec J. DARIER qui pense qu'on peut évoquer le diagnostic clinique d'un fibrome devant les caractères suivants :

- le développement lent de la tumeur,
- son caractère non douloureux,
- la non tendance à l'ulcération,
- l'intégrité des ganglions correspondants et
- surtout la récidive de la tumeur après ablation chirurgicale.

En fait le caractère essentiel de la tumeur fibromateuse reste la récidive locale. On constate en effet un pourcentage assez élevé de récidive après un acte chirurgical; qu'il s'agisse d'une simple énucléation de la tumeur ou de son ablation totale. Parmi nos 4 cas de fibrome nous avons enregistré 4 cas de récidive dont un cas avec trois récidives locales successives.

Après récidive la tumeur présente généralement un aspect identique à celui qui a conduit le malade à consulter pour la première fois. Il s'agit d'une tuméfaction locale, ayant gardé son siège antérieur. Sa grosseur est variable tout comme au cours de sa première apparition. Très souvent elle est mal limitée et de contour irrégulier. Mais la peau à son niveau est toujours normale. La tumeur peut garder le même caractère évolutif; parfois cependant elle augmente rapidement de volume en quelques mois. Le membre atteint garde toujours une mobilité et une trophicité normales. Rarement on peut constater une déformation du membre qui entraine un trouble de la statique : le sujet boitielle généralement.

L'un des rares modes d'évolution dst la transformation en fibrosarcome. Dans ce cas c'est généralement un sujet opéré il y a quelques mois pour fibrome que l'on reçoit à la consultation pour récidive de la tumeur. L'analyse a montré

qu'il s'agit d'une transformation du tissu fibroblastique en un tissu sarcomateux fasciculé par multiplication anarchique et de différenciation des éléments cellulaires.

L'examen révélera immédiatement un sujet au très mauvais état général avec amaigrissement important.

L'examen local révélera au niveau du membre l'existence d'une tuméfaction importante entrainant une déformation du membre qui prend une position antalgique. En effet la simple palpation réveille une douleur vive au niveau du membre. Quand la tumeur n'est pas abcédée on constate l'existence en surface d'une riche circulation veineuse collatérale signant d'emblée sa nature maligne.

L'aspect clinique est tout autre quand on a à faire à une autre forme de tumeur mésenchymateuse bénigne tel que le fibro-lipome (3 de nos cas) ou le fibro-lipo-myxome (1 de nos cas).

Le fibrome est de croissance lente. Il reste donc longtemps sans entrainer de gros troubles. Le fibro-lipome a une tendance spéciale à donner des troubles du retour veineux. Il est donc fréquent de découvrir sur la peau qui recouvre la tumeur fibro-lipomateuse une circulation veineuse. ROBSON a même observé un gros lipome de 5,200 kg ayant entrainé une compres-

sion artério-veineuse avec oedème et ulcération des extrémités qui a nécessité l'amputation alors que la tumeur était bénigne. Mais le caractère essentiel de la tumeur fibro-lipomateuse reste la variabilité de sa consistance selon qu'elle est ou non à l'étroit dans sa loge. Ce caractère peut être retrouvé par un geste simple : la contraction des muscles du membre tend à immobiliser la tumeur, en particulier dans le sens transversal. Ca caractère joint à la pseudo-fluctuation doivent faire évoquer le fibro-lipome. En réalité, seule une biopsie peut effirmer la nature fibro-lipomateuse bénigne de la tumeur.

Quant à la tumeur fibro-lipo-myxomateuse elle constitue en fait un cas rare, d'autant plus que le terme même de myxome prête à discussion : en effet il est bien difficile parfois de savoir si l'on a à faire à une tumeur bénigne avec remaniement myxoïde ou à une prolifération de fibroblastes lipocytiques. Fréquemment la tumeur fibro-lipo-myxomateuse est dure, non douloureuse et non mobilisable.

La clinique seule est bien entendu incapable d'affirmer sa nature lipo-fibro-myxomateuse. Il faut avoir recourt à l'histologie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les fibromes vrais sont rares, car il ne faut pas grouper sous ce terme les lésions scléreuses ou les cals fibreux secondaires à une rupture musculaire.

LOCALISATION

Le siège préférentiel du fibrome représente incontestablement les membres. Nous n'avons, en réalité, jamais rencontré de fibrome des parties molles en dehors des membres. D'une façon générale le siège le plus fréquent est le membre inférieur. Nos cas observés se localisent de la façon suivante :

MEMBRES INFERIEURS		MEMBRES SUPERIEURS	
Cuisse	Racine du membre	Avant-bras	Poignets
4 acs	2 acs	1 cas	1 cas

Ceci illustre bien que la localisation préférentielle est la cuisse et la racine du membre inférieur.

MACROSCOPIE

L'extirpation d'un fibrome est toujours relativement laborieuse. Car très souvent la tumeur adhère à la peau et très fortement au plan profond. Quand il s'agit surtout d'une tumeur développée au niveau des muscles fessiers il est

fréquent de constater que le muscle est pris en masse par le processus néoplasique pouvant même éroder l'os iliaque. Dans ce cas l'exérèse de la tumeur se fait au prix des manoeuvres laborieuses, ce qui aboutit à une ablation incomplète de la tumeur; le malade est alors exposé à des récidives locales à plus ou moins longue échéance.

En réalité les tumeurs mésenchymateuses bénignes ne possèdent pas toujours de plan de clivage. Ce fait est important car l'ablation de la tumeur doit être le plus large possible tout en étant économe vis à vis du tissu sain. La tumeur mésenchymateuse bénigne occupe en effet le derme et l'hypoderme dans toute son épaisseur. Son tissu semble s'être substitué à celui du derme normal. En profondeur le processus fibromateux s'insinue entre les éléments constitutifs des parties molles. Il repousse tous ces éléments, les étouffe et les remplace.

L'épiderme,quant à lui, est distendu et s'étale et il est susceptible de se laisser éroder mécaniquement par les frottements extérieurs.

Selon toute vraisemblance le processus de formation du fibrome ne consiste pas en l'accroissement d'un noyau de fibrome initial, mais il est essentiellement interstiti-

tiel et discontinu. Il se développe simultanément dans toute une zone du derme voisine du fibrome déjà constitué.

A la coupe du fibrome, on est frappé par son caractère ferme, sa résitance et son "cri" sous le bistouri. Puis sa tranche de coupe apparaît blanche presque pure, sèche et non translucide. Elle est parsemée de points rouges assez espacés, qui sont les coupes de vaisseaux.

Un problème de définition : les fibromes à adhérence périostée. Dans nos observations nous avons pu constater une adhérence particulière de la tumeur à l'os dans trois cas. Faut-il distinguer deux variétés ? Les fibromes primitivement adhérents au périoste, les fibromes qui adhèrent secondairement au périoste. Là-dessus, la discussion reste ouverte. Existe-t-il un pédicule fibromateux d'origine osseuse ?

- Le fibro-lipome est une tumeur peu vascularisée et surtout elle a parfois une capsule bien individualisée. Ceci rend son ablation relativement plus facile. A la coupe il existe nettement quelques zones lipomateuses, limitées par des travées fibreuses.

- Le fibro-lipo-myxome. Là le terme même de myxome est controversé. Nous n'avons pu observé qu'un seul cas de fibro-lipo-myxome.

L'ablation de la tumeur est facile,celle-ci se fait en masse. Elle présente à la fois les caractères macroscopiques du fibrome, du lipome et du myxome. Elle est tendue et translucide et à la coupe il existe des logettes adipeuses séparées par des cloisons fibreuses. De plus il s'écoule une substance translucide, mucoïde, visqueuse.

MICROSCOPIE

Les caractères microscopiques du fibrome sont classiques. Nous pouvons dire que depuis l'étude magistrale de J. DARIER en 1924 rien de nouveau n'a pu être fait.

L'aspect microscopique du fibrome n'est pas uniforme. L'étude montre qu'il existe des régions et des points où la richesse cellulaire est nettement plus grande et où conséquement l'élément faisceaux fibreux est bien moins abondant et semble presque absent. En réalité il s'agit d'une variation du degré de richesse cellulaire avec toute la série intermédiaire.

Il est classique de dire que le tissu très riche en cellules prédomine dans les tumeurs en voie d'active croissance. C'est ce qu'on rencontre notamment dans les tumeurs qui récidivent après ablation. Alors que c'est l'état fibromateux qui existe dans les tumeurs stationnaires.

Les plages les plus riches en cellules donnent souvent l'aspect d'un sarcome fasciculé ou fuso-cellulaire. Les vaisseaux possèdent une paroi propre.

Dans le fibro-lipome, en plus de ces caractères classiques du fibrome, s'ajoutent ceux du lipome. On y observe en effet du tissu fibreux et du tissu lipomateux. L'un ou l'autre peut être prédominant.

Dans lr fibro-lipo-myxome, en plus des caractères histologiques précédents, s'associe l'existence d'une substance fondamentale d'abondance moyenne contenant de fines fibrilles et des cellules fusiformes ou étoilées. Les fébrilles forment tantôt un réseau lâche, tantôt un feutrage plus dense, notamment autour des capillaires. La substance fondamentale est faiblement P.A.S. + . A aucun moment il n'existe de monstruosités, ni d'atypies cellulaires.

T R A I T E M E N T

Nous ressentons un certain malaise dans la rédaction de ce chapitre à cause de la multiplicité et de la complexité des tumeurs bénignes des membres : le rapport de MANLOUGNET et de POLLOSSON au Congrès Français de Chirurgie de 1938 a éclairci quelque peu ce point difficile.

Il n'existe microscopiquement aucun doute quant à la nature bénigne du fibrome. Mais le clivage facile peut tenter parfois le chirurgien à faire une éxérèse incomplète de la tumeur; et la récidive locale plus ou moins précoce vient refroidir l'enthousiasme et détruire l'espoir d'avoir fait une chirurgie radicale. LERICHE, LECENE et MONDOR, TIXIER ont insisté sur cette facilité trompeuse, en particulier à propos de cas de lipome, et ont montré que la capsule tumorale n'était nullement une barrière pour les cellules malignes.

La tumeur fibromateuse, nous l'avons vue, peut prendre origine aussi bien dans le muscle, dans les tendons, que dans les aponévroses intermusculaires.

Tumeur bénigne ayant des prolongements dans plusieurs directions, le fibrome semble ne posséder parfois aucune capsule; ce qui fait tout le problème de son

traitement. Le traitement entraine nécessairement des sacrifices musculaires. Pour notre part, le fibrome relève essentiellement du traitement chirurgical. Et comme tel, une tumorectomie préalable aussi large que possible doit être pratiquée, avec envoi obligatoire de la pièce à l'examen histologique.

De difficiles problèmes de fermeture sont à résoudre. L'idéal serait, toute fois, de faire une biopsie avec examen histologique extemporané et s'il s'agit d'un sarcome on complètera par une amputation.

Mais malgré l'ablation totale de la tumeur le chirurgien reverra quelques mois après le malade avec récidive de la tumeur ou avec trouble fonctionnel sérieux.

En effet, parmi nos malades nous avons enregistré 4 cas de récidives locales. Devant ces cas de récidives la conduite chirurgicale devient donc ardue car plus le malade est opéré plus les séquelles fonctionnelles deviennent importantes. Pourtant seule la chirurgie constitue la ressource thérapeutique idéale à l'heure actuelle vis à vis de ces cas de récidives. On ne peut en effet envisager des interventions mutilentes, telles que la désarticulation ou l'amputation qui du reste sont réservées aux tumeurs malignes.

CONCLUSION

Le cadre des tumeurs mésenchymateuses bénignes de l'enfant, qu'elles soient superficielles ou profondes, localisées, multiples ou généralisées, congénitales ou non, a suscité de nombreux travaux au cours de la dernière décennie.

Dans notre travail nous avons voulu insister sur certains côtés du problème.

Jusqu'à ce jour il semble que ce soit des tumeurs peu fréquentes puisqu'elles ne constituent que 1,3 % des malades hospitalisés par an dans notre service. L'étiologie est indéterminée. Cependant ces tumeurs peuvent se rencontrer à tout âge, elles peuvent même être congénitales.

Cliniquement toutes nos observations concernent des malades pour lesquels le syndrome tumoral était d'emblée évident, si bien que le diagnostic de tumeur profonde était facile à poser. Cependant des auteurs comme P. RIGAULT, J.C. POULIQUEN, G. GUYANVARCH et J. BENEUX ont montré qu'il peut parfois être difficile de les reconnaître, fait qui ne

parait pas avoir retenu l'attention des divers auteurs. Il peut exister en effet une longue histoire clinique non tumorale (4 ans, jusqu'à 13 ans) qui précéde l'apparition d'une tuméfaction dont la biopsie permet enfin le diagnostic. Selon ces auteurs le fibrome envahissant profond peut, chez l'enfant, masquer longtemps son évolution sou l'aspect :

- d'un syndrome articulaire avec limitation indolore puis blocage de la mobilité en attitude vicieuse.

- d'une ostéoporose avec soufflures métaphysaires de l'os, ou d'une fracture évoquant une pseudarthrose congénitale, ou remaniements bizarres de la diaphyse osseuse.

- d'un syndrome vasculaire évoquant une malformation congénitale artérielle ou veineuse.

- d'une rétraction musculaire évoquant l'aspect d'un syndrome de Volkmann.

- d'un syndrome neurologique avec areflexie précoce, douleurs et troubles trophiques.

Le diagnostic doit reposer sur la connaissance de tels faits, l'examen clinique soigneux répété à la recherche d'une tumeur, l'interprétation des modifications radiologiques des parties molles, l'artériographie et enfin la biopsie guidée par l'exploration chirurgicale méthodique des masses musculaires et des tissus fibreux voisins.

Mais si le diagnostic clinique de ces tumeurs peut être difficile parfois, leur aspect anatomo-pathologique, quant à lui, est bien connu depuis longtemps et nous n'y insisterons pas d'avantage.

Nous insisterons surtout sur le côté thérapeutique. Pour notre part il convient d'intervenir systématiquement en présence de toute tumeur fibromateuse des parties molles. Car c'est la seule voie thérapeutique possible. Cette chirurgie doit être large et économe en même temps. Il faut, en effet être large pour enlever le maximum de tissu tumoral qui du reste peut avoir des prolongements osseux. Nous estimons que c'est le seul procédé qui permette d'éviter les récidives locales multiples.

Cependant, il faut avoir à l'esprit que les séquelles fonctionnelles existent à coup sûr. La première intervention doit être radicale, car c'est d'elle que dépend l'évolution ultérieure. Nous avons toujours traité les récidives de la même façon que la tumeur première.

Le pronostic des tumeurs fibromateuses des parties molles après intervention chirurgicale est, comme nous l'avons souligné la récréter, fonction des séquelles fonctionnelles qui peuvent être importantes parfois. Ces séquelles doivent être d'autant prises en considération qu'elles siègent surtout au niveau des membres qui sont par excellence le siège de ces tumeurs.

Les récidives fréquentes font parfois que le chirurgien se trouve devant un problème difficile. Il doit en effet pratiquer une nouvelle résection qui laissera à coup sûr un membre impotent. Et il n'est point exagéré de dire que tout malade porteur de tumeur mésenchymateuse bénigne des parties molles est un handicapé en puissance.

B I B L I O G R A P H I E

1 - ARCHAMPONG E.Q. et CLARK C.G.

Fibrosarcome à l'endroit et immédiatement après une vaccination antivariolique.
Brit. J. Surg., Décembre 1970, 57, n°12 937, 938.

2 - BERNARD J. et COHEN A.

Radiographie des muscles des membres.
M. Radiol-électrol. 1954, 35, 5-6, 415-417.

3 - CAUCHON R.

Le traitement chirurgical des tumeurs des tissus mous.
Laval Méd. Janvier 1972, 41, n°1, 22,23.

4 - CAMPIONI N.

Les tumeurs des tissus mous.
Policlinico, sez, prat. Oct. 1971, 78, n°19, 785-795.

5 - DAOUD K.

Tumeurs des parties molles.
Méd. et Hygiène, 16 septembre 1970, 28, n° 929, 1290, 1291.

6 - DARIER M., de MARCEL FERNAND et coll.

Annales de dermatologie et syphiligraphie 1924, n°10, 545-562.
Dermatofibromes progressifs et récidivants ou fibrosarcomes de la peau.

7 - DOS SANTOS R.

Artériographie dans les néoplasies des os et des parties molles.
Bull. Soc. Nat. Chir. 1934, 60, 99.

8 - FEVRE et HYGMAN

Malformation tumorale et tumeur de l'enfant.

9 - FEVRIER J.C. et VITAL C.

A propos d'une tumeur récidivante du poignet (hémangio-endothéliome, à malignité locale, des plans sous-cutanés).
Bordeaux Med. Janvier 1970, 3, n°1, 153-156.

10 - GODQUIN B. (CANES)

A propos de 4 cas de lipomes sous-aponévrotiques bénins de la cuisse dépendant de la gaine des vaisseaux ilio-fémoraux.

11 - GUYONVARCH ET BENNEUX J.

Fibromes envahissant des membres : problèmes diagnostiques à propos de 3 cas chez l'enfant.
Annales de Chir. Infantile. T.13,n°3,
Mai-Juin 1972.

12 - LEMERLE J. et SCHWEISGUTH O.

Principales tumeurs solides de l'enfant.
Les tumeurs des parties molles.
Concours médical, 14 Février 1970, 92,
n°7, (suppl.) 86-88.

13 - MAMELLE J.C. et coll.

Fibrosarcome et fibromatose congénitaux.
Ann. de Péd. (semaine Hôpitaux Paris),
2 avril 1969, 45, n°16/4, 1031/P 255 -
1038 : P 262.

14 - MAZABRAND A., TOTY L., ROSE R., et SENATP.

Un nouveau cas d'association de dysplasie
fibreuse des os à un myxome des tissus mous
Semaine Hôp. Paris. 14 mars 1969, 45;n°13,
862-868, 12 fig.

15 - MOULONGUET P. et POLLOSSON E.

Sarcomes des muscles et coulées conjonctives
des membres.
Congrèssde chirurgie de 1938.

16 - PATHOLOGIE DES MUSCLES STRIES DU SQUELETTE

E.M.C. app. Loc.FAsc. 15151 A 204-1963
THOMASSEN J.

17 - RIZZI I.

Les tumeurs des tissus mous.
Minerva méd. 15 septembre 1969, 60, n°74 3451-3474.

18 - SARCOMES DES TISSUS MOUS ET DES COULEES CONJONCTIVES.

E.M.C. App. Loc. Fasc. 15008 A 10, 4 1968/

19 - VERHAEGHE M., BLANCKAERT J., CLAY A. et DEMAILLE A.

Diagnostic et traitement des tumeurs des parties molles.
Med Prat. Juin 1969, 25, n°367, 73-74.

20 - ZARVI A.H. et coll.

Elastofibrome, une pseudo-tumeur dégénérative.
Concours, janvier 1969, 23,n°1, 42-63.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
ETUDE DES OBSERVATIONS	4
ETIOPATHOGENIE	25
ETUDE CLINIQUE	28
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	36
TRAITEMENT	42
CONCLUSION	45
BIBLIOGRAPHIE	50